

Année 1954

944^{no}

T H E S E
POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

LOURME - Jacques

Né le 25 Novembre 1925 à AUCHEL - Pas de Calais.

Présentée et soutenue publiquement le

T I T R E
LES MANIFESTATIONS CUTANÉES (ET LEURS ASPECTS
HISTOLOGIQUES) DE LA MALADIE DE VAQUEZ

Président :

Monsieur le Professeur DEGOS

Edition - A.G.E.M.P.

1954

Année 1954

N°

T H E S E

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

LOURME - Jacques

Né le 25 Novembre 1925 à AUCHEL - Pas de Calais.

Présentée et soutenue publiquement le

T I T R E

LES MANIFESTATIONS CUTANÉES (ET LEURS ASPECTS
HISTOLOGIQUES) DE LA MALADIE DE VAQUEZ

Président :

Monsieur le Professeur DEGOS

Edition - A.G.E.M.P.



DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN - BRINDEAU - CADENAT - CARNOT - CHABROL
CHEVASSU - CHIRAY - CLERC - DELBET - GOUGEROT (H) - GUILLAIN -
HARVIER - LAUBRY - LEMAITRE - LEMIERRE - LHERITTE - LIAN -
LOEPER - MARION - MATHIEU - MOCQUOT - MULON - OLIVIER (E) -
OMBREDANNE - SANNIE - SEZARY - TANON -.

DOYEN Léon BINET (Membre de
l'Institut)

ASSEESSEUR Jean VERNE

I. - PROFESSEURS

MM.

Anatomic	CORDIER (G)
Anatomic Pathologique	DELARUE (A)
Bactériologie	GASTINEL (P)
Biologie appliquée à l'Education Nationale et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie Médicale	VERNE (J)
Cancérologie Médicale et Sociale	HUGUENIN (R)
Carcinologie	OBERLING (C)
(Hotel Dieu	BROCCQ (P)
Cliniques (Broussais	DE GAUDARD D'ALLAINES
Chirurgicales (Salpêtrière	MONDOR (H)
(Cochin	QUENU (J)
Clinique Chirurgicale Réparatrice et Orthopédique	MERLE D'AUBIGNE (R)
Clinique de Cardiologie	DONZELOT (E)
Clinique de Chirurgie Infantile et d'Or- thopédie	FEVRE (M)
Clinique de Chirurgie Pleuro-pulmonaire ..	MONOD (R)
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (E)
Clinique de Neuro-Chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
Clinique de Puréiculture	LELONG (M)
Clinique des Maladies cutanées et Syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des Maladies du Sang	CHEVALIER (P)
Clinique des Maladies du Système nerveux .	ALAJOUANINE (T)
Clinique des Maladies des Enfants	DEBRE (R)
Cliniques des Maladies infectieuses ...	MOLLARET (P)
Cliniques des maladies mentales et de l'Encéphale	DELAY (J)

Clinique du Diabète sucré et des maladie de la nutrition	BOULIN (R)
Clinique Gynécologie	FUNCK-BRENTANO
Clinique Médicale d'Hydro-climatologie Thérapeutique	JUSTIN-BESANCON
Clinique Médicale Propédeutique	PASTEUR-VALLERY-RADOT
(Tarnior	LANTUEJOUL (P)
Cliniques Obstétricales (Baudelocque	LEVY-SOLAL (E)
(Port-Royal	LACOMME (M)
Clinique Ophtalmologique	ELTER (E)
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	AUBIN (A)
Clinique Physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)...	RICHET (C)
Clinique Psychiatrique Infantile	HEUYER (C)
Clinique Rhumatologique	COSTE (F)
Clinique Stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique Thérapeutique Chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique Thérapeutique Médicale	LEMAIRE
Clinique Urologique	FÉY (B)
Embryologie	GIROUD (A)
Génétique	LAMY (M)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie .	MOUQUIN (M)
Histologie	CHAMPY (C)
Hygiène et Clinique de la première enfance .	CATHALA (J)
Hygiène et Médecine Préventive	JOANNON (C)
Médecine du Travail	DESCILLE (H)
Médecine Légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie et Histoire Naturelle Médicale	GAILLIARD (H)
Pathologie Chirurgicale	N
Pathologie Exotique	LAVIER (G)
Pathologie Expérimentale et comparée	SENEGRE (J)
Pathologie et Thérapeutique Générales	N
Pharmacologie et matière Médicale	HAZARD (R)
Physico-Chimie Médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A)
Physiologie	SINET (L)
Physique Médicale	STROHL (A)
Radiologie Médicale	DESGREZ (H)
Technique Chirurgicale	MOULONGUET (P)
Thérapeutique	TURPIN (R)
Chaire de la Clinique Médico-Sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRE DE CONFERENCES-AGREGES -ET AGREGES

Anatomie	(DELMAS (A)
	(DEBEYRE (J)

Anatomic Pathologie	(GAUTHIER- VILLARS (Molle P. Pr. s. Ch. (BUSSE (F) (GOUYGOU (FASQUELLE (R) (NEVOT (A) (BOURLIERE (ETTORI (J) Pr.s;Ch. (JAYLE(MF) Pr. s. Ch. (SCHAPIRA (G) (DUPERRAT (BUIILLARD Pr.s. Ch. (COUJARD (R) (DEBRAY (C) (BOYER (DUPARIS (M) (DEROBERT (L) (HADENGUE (GAULTIER (M) (DAVID (SEZE (S. dc) (GRASSET (J) (LEPAGE (F) (MAYER (M) (BERGIER (R) (PAVINA (J) (VARANGOT (J) (MORIN (OFFRET (G) (DESVIGNES (P) (JUDET (HALPHEN (E)P.s.ch. (AUBRY (MADURO (R) (BRUMPT (L) (CHABAUD (ABOULKER (P) (BAUMANN (J) (COSSET (J) (HUGUIER (J) (LAURENCE (G) (LEGER (L) (OLIVIER (Cl) (PADOVANI (P) (LORTAT-JACOB (POILLEUX (M) (ROUX (RUDIER (J.C) (VERNE (J.M.) (MERKLEN (P) (BERNARD (J) (BOUDIN (G)
Bactériologi	
Biologic Médicale	
Chimie Médicale	
Dermato-Syphiligraphie	
Histologie	
Hydrologie	
Hygiène	
Médecine Légale	
Neuro-Chirurgie	
Neurologie	
Obstétrique	
Ophtalmologie	
Orthopédie	
Oto-Rhino-Laryngologie	
Parasitologie	
Parasitologie Coloniale	
Pathologie Chirurgicale	
Pathologie Expérimentale	

Pathologie Médicale	(CASTAIGNE (P)
	(CONTE (M)
	(DECOURT (J)
	(DOMART (A)
	(DREYFUS (Gilbert)
	(FAUVERT (R)
	(HAMBURGER (J)
	(KOURILSKY (R)
	(MILLIEZ (P)
	(PERRAULT (M)
	(RAMBERT (P)
	(THIEFFRY (St.)
	(TURIAF (J)
	(LAROCHE
	(PEQUIGNOT
	(LAMOTTE
Pédiatrie	(LAPLANE (R)
	(MARIE (J)
Pharmacologie	(LEVY Melle Pr. s. ch.
	(CHEYMOL (J.H.) Pr. s. cl
Physique Médicale	(BJOURNO (A)
	(COUGEROT (L)
Physiologie	(BARGETON (D) Pr. s. Ch.
	(PARROT (J.L.)
Phtisiologie	(KREIS
Psychiatrie	(BARUK (H)
Psychiatrie Infantile	(MICHAUX (L)
Stomatologie	(CHAPUT Mme
	(CERNEA
Puériculture	JOSEPH
Thérapeutique	PERRAULT Chargé de
	l'enseignement.
Urologie	KUSS (R)

III. - PROFESSEURS HONORAIRES
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
pour le Service des Examens.

MM. BRINDEAU (A) (Obstétrique), GATELLIER (J) (clinique Chirurgicale), LE LORRIER (V) (Obstétrique), VAUDESCAL (R) (Obstétrique).

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

MM.

Clinique Chirurgicale	(AMELINE (A)
	(MENEGAU (G)
	(PATEL (J)
	(SICARD (A)

MM.

Clinique Médicale		(BROUET (G)
		(CACHERA (R)
		(GARCIN (J)
		(HAGUENEAU (M)
		(MARCHAL (C)
		(SOULIE (E)
Clinique Obstétricale		(DIGONNET (L)
		(EGALLE (G)
Clinique Ophtalmologique		RENART (G)
Clinique Urologique		COUVELAIRE (R)

MM.

Secrétaire de la Faculté		MOREL (J)
Secrétaire Adjoint		Melle CHANTREUIL (G)

Conservateur		Dr. A. HAHN
Bibliothécaires		M. DOUAN (G), Hellos
		DUMAITRE (P), GOICHON (AM)
		LE NOIR (G), METIN (F)

Par délibération en date du 9 dec. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père

A ma Mère

A mon Frère

A mes Amis.

A Monsieur le Professeur DEGOS

qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse
En témoignage de respect et
d'admiration.

A Monsieur le Docteur de GRACIANSKY

qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse,

Qu'il trouve ici le temoignage
de ma reconnaissance.

A Monsieur le Docteur BOULLE

et à Madame BOULLE

En hommage au précieux
enseignement qu'ils me
prodiguèrent.

A mes Maîtres d'Externat

MM. Le Docteur P. BOURGEOIS

Le Professeur GRASSET

Le Docteur LAMBLING

Le Docteur LAUNAY

Le Professeur MONOD

Le Docteur POLLET

Le Professeur RAVINA

LES MANIFESTATIONS CUTANÉES
(ET LEURS ASPECTS HISTOLOGIQUES)
DE LA MALADIE DE VAQUEZ

Les manifestations cutanées de la polyglobulie ou maladie de Vaquez, n'ont fait l'objet que d'un nombre limité de publications, parfois fragmentaires, chacune insistant sur l'un des aspects extrêmement polymorphes mais en même temps fort rares, par lesquels cette maladie peut attirer l'attention.

Cette thèse tentera de rassembler les principaux symptômes cliniques de la polyérythrémie, ceux qui semblent se dégager le plus fréquemment des différentes observations, les manifestations les plus probantes qui permettent d'en affirmer le diagnostic.

Ce travail serait cependant incomplet s'il ne cherchait quels sont les caractères histologiques rencontrés lors des différents aspects dermatologiques et s'il ne s'en dégage un aspect lésionnel commun. Malgré la rareté des cas observés, la qualité des travaux d'anatomie pathologique qui furent chaque fois exécutés permet d'extraire quelques éléments dominants.

Ainsi semble s'imposer le plan de ce travail :

- L'étude du cas fort intéressant d'une malade de 56 ans semblant pendant plusieurs années atteinte d'une

Dans le service du Dr. de Graciansky, et sous la conduite du Dr. Baille, nous fûmes amenés à étudier le cas de Madame G. âgée de 56 ans - venue consulter pour une rougeur très intense du visage, et un angiome de la taille d'une cerise, siégeant au méat urétral et saignant très facilement. Cet angiome était apparu 13 mois plus tôt.

Le premier interrogatoire, pratiqué en Mars 1951 apprend que :

- jusqu'à 36 ans, n'existe aucun antécédent notable, en particulier pas d'épistaxis.

- un accouchement à 27 ans se déroule normalement, sans-hémorragie,

- des avulsions dentaires à 26 ans, sans incident. Le faciès était alors normal.

- A l'âge de 36 ans on pratique plusieurs avulsions dentaires suivies chacune d'une hémorragie.

On ne note à cette époque aucune autre hémorragie, ni épistaxis, ni hémotémèse, ni aucun autre saignement.

Cependant les règles qui avaient été jusqu'alors normales, deviennent peu à peu hémorragiques.

- En 1938 : est pratiquée une hystérectomie totale pour fibrome hémorragique, cette intervention est suivie d'importantes bouffées de chaleur.

- En 1947 : apparaît la rougeur de la face.

En 1949 à la suite de nouvelles avulsions, surviennent d'importantes hémorragies dentaires.

L'étude des antécédents familiaux reste pauvre :

- les parents de la malade étaient bien portants, leur faciès était normal, ils ne signalaient aucun phénomène hémorragique .
- un frère était en bonne santé,
- dans les ascendants - les grands parents - seuls connus de la malade - ne présentaient aucun trouble cutané.

L'examen pratiqué à cette époque montre :

- un angione du méat, englobant tout le pourtour du méat urinaire, de la taille d'une cerise, de rougeur vineuse et pour lequel la malade fut envoyée dans le service d'urologie.
- un faciès très spécial :
importante rougeur, semée de télangectasies très rapprochées.

Le visage devient violacé , aubergine lorsque la malade se penche en avant.

A la racine du nez, du côté gauche, existe une masse molle, de la taille d'une noisette, rouge, indolore couverte de télangectasies.

- la muqueuse des gencives est d'une couleur vineuse avec vascularisation importante en regard des 2 incisives inférieures latérales, seules dents qui restent sur la mâchoire inférieure.

A ce niveau, la malade dit ressentir de temps en temps des poussées congestives lui donnant une impression de torsion l'obligeant à retirer son appareil.

- Au niveau des jambes : la malade présente des varices modérées, une capillarité pigmentée bilatérale.

Le reste de l'examen somatique est négatif :

- il n'existe pas de splénomégalie
- le signe du lacet est négatif
- le T S = 3 minutes TC = 14 minutes
- la TA est de 17.10
- la malade n'a jamais présenté ni céphalée, ni convulsions.

L'examen au spéculum montre un cul de sac antérieur d'un rouge vif, saignant au toucher.

La numération globulaire montre :

GR = 4 980 000

Hb = 80%

GB = 6 700

PN = 65

L = 32

PL = 12

E = 2

L = 20

B = 0

M = 1

Les examens complémentaires :

- ORL = larynx indemne
pharynx : nez = les cornets inférieurs et moyens gauches, la cloison présentent des lésions typiques.
intégrité des deux tympans.
- Le fond d'oeil = pratiqué par le Dr Voisin montre
 - de petits signes de sclérose vasculaire à peine ébauchés.
 - l'acuité visuelle est normale.

Plusieurs autres visites médicales auxquelles se soumet volontiers la malade ne révèlent aucune modification de son état.

A la date du 30.10.51, la TA est notée à 20.11, et à cette époque le diagnostic qui semble s'imposer avec le plus d'évidence est celui d'angiomatose de Rendu Osler.

L'angiome urétral, traité par le Dr Girardeau, par radiothérapie, a diminué de volume.

L'angiome du cul de sac antérieur du vagin sur lequel ont été pratiqué 3 séances de radiothérapie, persiste inchangé.

La malade signale l'existence fréquente d'uretrorragies : l'urologue consulté conseille l'abstention.

Durant la période qui s'étend du 10 51 à juin 53 la malade ne s'étant présenté à la consultation que de manière fort épisodique, elle est priée de se présenter à nouveau le 23.6.53.

L'examen pratiqué à cette date ne montre pas de modifications de son état; au point de vue sanguin, n'apparaît aucune modification de la ligne rouge.

Le 25.9.53 l'état vasculaire demeure inchangé, mais Madame G. consulte à nouveau pour un zona intercostal droit apparu depuis 3 jours, dont elle souffre beaucoup et qui la prive de tout sommeil.

Un traitement intensif à base de vitamine B12 à 1000 gamma tous les 2 jours est institué : il tend surtout à calmer les douleurs.

Le 29.9.53. après 2 injections la malade ne ressent plus que des picotements, bien que des douleurs l'aient encore réveillé la nuit.

L'examen complet révèle que l'angiome du méat reste très visible malgré la diminution de volume, il saigne moins ; il persiste une rougeur périphérique diffuse, analogue aux lésions du visage.

Un mois plus tard le 10.10.53 = 6 injections de B 12 1000 gamma ont été pratiquées. Madame G. ne ressent plus qu'un léger picotement, il persiste une hypoesthésie à la pique au niveau des lésions. Le même traitement est continué = une injection tous les 2 jours de B 12 1000 gamma.

De plus le Dr Girandeau a commencé un nouveau traitement: radiumthérapie de l'angiome urétral.

Le 24.10.53. l'hypoesthésie notée au niveau de l'éruption des joues est beaucoup moins nette, les douleurs nocturnes ont disparu. (Rappelons que la malade a reçu 11 pique de vitamine B 12 à 1000 gamma.

Durant cette période, un fait clinique de première importance s'est manifesté : une volumineuse splénomégalie nettement palpable sous le rebord costal est apparue.

Sur la constatation de la splénomégalie est pratiquée une nouvelle numération globulaire; elle révèle l'augmentation très importante du nombre de globules rouges :

G.R. = 7 200 000 Hb = 95% VG = 0,59
GB = 12 200.

P N = 85

9 L = 3

E = 1

PL = 3

B = 0

L = 6

La TA est à 19.12

... Un traitement à l'Escosyl = 12 comprimés par jour est institué.

Le 8.12.53 = l'examen du F.O. par le Dr Voisin, révèle :

- des veines dilatées
- des artères étroites - un signe du croisement
- à gauche : le bord interne de la pupille présente de petits points hémorragiques.

Le 12.12.53 est pratiquée une nouvelle numération :

GR = 7 800 000

Hb = 95%

VG = 0,54

GB = 10 800

PN = 85

9L

PL = 2

E = 1

L = 7

B = 0

5M

La TA est à 17.12 au Vaquez

Le 12.1.54 :

La splénomégalie nette déborde de 2 travers de doigts le rebord costal.

La numération donne :

GR = 8 700 000

Hb = 95%

GB = 13 500

VG = 0,49

PN = 72

23L

PL = 8

E = 2

L = 15

B = 0

7M

Ainsi Madame G. a été suivie plusieurs années pour angiome du méat urétral, rougeur de la face et téguments serrés du visage, sans que les examens cliniques ou complémentaires apportent la preuve de l'existence d'une affection sanguine.

Il semble bien qu'il ait fallu la survenue d'une affection intercurrente le zona, pour que l'application d'un traitement anti-névritique par la vitamine B-12 démasque l'existence de l'affection sanguine latente, la polyglobulie ne s'étant révélée d'ailleurs qu'après une certaine période de latence. Si le diagnostic avait pu hésiter faute d'éléments probants, à présent devant ces examens répétés, ces numérations montrant une polyglobulie s'accroissant sans cesse, cette splénomégalie augmentant de volume, le diagnostic de maladie de Vaquez s'imposait.

L'étude histologique d'une biopsie cutanée sur une région tégumentaire, pratiquée par le Dr. Flewitt montrait :

- des capillaires dilatés, surtout nets à l'extrémité de la coupe, entourés d'un peu d'œdème.

Il n'existe pas d'argument décisif en faveur d'une polyglobulie; on ne trouve pas d'embolie dans les artères.

L'épiderme est mince, plat, mais hyperkératosique le derme superficiel et moyen contient des capillaires très visibles, dilatés, à parois épaisses.

Tantôt ces capillaires sont isolés et offrent une topographie normale,

tantôt ils se groupent pour former des amas

télangectasiques presque angiomateux, ils sont entourés d'un léger oedème dermique sans hémorragies.

On verra lors de l'étude des différents données fournies par les examens histologiques - quelle signification peut être donnée aux résultats de cette biopsie cutanée pratiquée précocement, avant même que la polyérythrémiase soit manifestée.

Le 24.1.54. Madame G. admise dans le service du Dr. de Gracientsky à St Louis, est aussitôt dirigée vers l'institut Gustave Roussy où les Drs Pierquin et Tubiana instituent un traitement au phosphore radioactif = une ingestion de 6 mc. P 32 est pratiquée, la malade devant être revue six semaines plus tard, mais sous surveillance hématologique constante.

Le 28.2.54. la formule montre =

GR = 8 990 000	Hb = 95%	VG = 0,47
GB = 12 300		
PN = 82	13 L	PL = 7
E = 3		L = 6
B = 0	M = 2	

La cicatrice de la biopsie qui avait été pratiquée ne s'étant pas refermée, un traitement à la pommade à l'auréomycine est institué.

La splénomégalie a légèrement régressé : la rate n'est plus palpable que lors des mouvements inspiratoires.

On note l'existence de quelques ganglions sous-maxillaires; mais pas d'adénopathie inguinale

ou axillaire.

Cependant le 11.2.54.

notre malade doit être hospitalisée d'urgence pour la constitution rapide d'une hémiplégie droite s'accompagnant d'une céphalée d'intensité extrême et d'une TA à 22.12.

Malgré le traitement aucune amélioration n'est notée pendant 1 mois et le 16. 3. 54. on est frappé par la raideur considérable de la nuque et l'existence d'un signe de Kernig net.

La P.L. pratiquée ramène un liquide hémorragique,
toutefois, vers la fin du mois de Mai, la malade pourra sortir du service, présentant quelques séquelles droites de son hémiplégie.

Durant la même période, de nombreuses numérations globulaires sont pratiquées; il se produit une latence de plus de 2 mois avant que les effets de l'ingestion du phosphore radioactif se fassent sentir.

Le 9.3.54. on note :

GR = 8 760 000

GB = 4 500

PN = 36

E = 4

28 L

2 M

PL = 12

L = 13

Le 24.3.54

GR = 7 170 000

GB = 500

2N = 59

E = 3

35 L

PL = 19

L = 16

3 M

La vitesse de sédimentation

1h	6
2h	0
3h	1
24h	9

Le 7.4.54. TA = 16.9

GR = 6 930 000	Hb = 95%	VG = 0,61
GB = 5 400		
PN = 57	37L	PL = 21
E = 3		L = 16
	M = 3	

Le 23.4.54.

GR = 5 670 000	Hb = 90%	VG = 0,71
GB = 4 800		
PN = 53	32 L =	PL = 17
E = 8		L = 15
		7M

Le 26.5.54.

GR = 4 290 000	Hb = 85%	VG = 0,89
GB = 6 000		
PN = 43	50 L	PL = 26
C = 2		L = 24
	M = 5	

...Lors de la sortie de la malade, on pouvait noter au point de vue dermatologique :

- la malade est nettement moins érythémique
- la rate n'est plus perçue sous le rebord costal
- le fond érythémateux est moins net, il existe moins de télangectasies.

15

— ① — ② — ③ — ④ — ⑤ — ⑥ — ⑦ — ⑧ — ⑨ — ⑩

Revue des publications

Le premier travail important sur les manifestations cutanées de la maladie de Vaquez est celui de : Lutembacher dans sa thèse en 1912. Après avoir rappelé les caractères typiques de l'érythroïde de la peau maladie de Vaquez, il signale qu'avec le temps, la peau peut prendre un aspect lisse, vernissé, dans d'autres cas des taches brunâtres, pigmentées, ou brunes peuvent apparaître, des oedèmes pouvant envahir les membres inférieurs.

Les doigts peuvent prendre un aspect hippocratique, s'accompagnant de sensations de froid, dans les formes intenses, de véritables suffusions sanguines peuvent se produire au niveau des muqueuses.

De véritables lésions thrombotiques ont pu se produire. Il se produit une éruption d'éléments papulo-nécrotiques simulant des tuberculides avec infiltration, cependant moindre, du derme.

On a signalé de véritables escarres sèches phlycténoïdes.

On observe dans la Vaquez, de fréquents petits noœvi angiomateux qui sont parfois en grand nombre à la surface de la peau.

La biopsie cutanée montre des capillaires montant dans les papilles très dilatées.

Dans les lésions papulo-nécrotiques, il existe une légère hyperthrophie de leur paroi, sans oblitération de la lumière des vaisseaux.

Le derme présente une légère réaction inflammatoire.

L'épiderme est considérablement altéré, représenté seulement par des cellules atrophiques.

Observation 2

Strickler signale dans un cas de maladie de Vaquez, des efflorescences surmontées d'une pustule ou d'une escaire bleu violacée, pouvant entraîner une atrophie cutanée en plaque. Dans les formes très intenses apparaissent des ecchymoses puis des escarres dont la cicatrisation peut être extrêmement lente.

Observation 3

Meulengracht et Petri (1932) (le sang).

chez un homme de 62 ans, au teint rouge, à rate extraordinairement hypertrophiée atteignant la fosse iliaque gauche :

avec GR = 8 430 000

Hb = 111%

GB = 50 000

augmentation de la lignée myéloïde.

présente un curieux énanthème hémorragique avec de grandes taches rouge-bleues sur le visage et d'innombrables petites taches hémorragiques sur le tronc et les extrémités mais pas d'hémorragies des muqueuses.

Les auteurs rappelant différents cas observés de leucémie avec plus ou moins d'éléments myéloïdes non muris dans le sang en plus de la polycythémie, posent le problème :

le malade est-il atteint de maladie de Vaquez ou des deux à la fois, ou ces maladies sont-elles en relation intime représentant les 2 côtés d'une même état pathologique

Observation 4

Hanta (1915) chez un malade de 23 ans

GR = 6 000 000

spléno-mégalie

lésions cutanées ressemblant à des verrues planes, sur la partie antérieure du tronc, les flancs, dans le dos, respectant les membres et la tête, rondes ou ovales, très facilement saillantes 1/2 à 1 cm de diamètre; élevées à pic sur peau saine. Leur saillie s'efface à la distension. Leur réaction au grattage est celle de la peau saine (rien qui ressemble ainsi à l'urticaire pigmenté)

il n'existe pas de prurit

L'auteur note la disposition linéaire d'un certain nombre d'éléments : remarque intéressante chez un malade urticaire depuis son jeune âge.

La biopsie montre une légère atrophie de l'épithélium avec exagération faible de la fonction pigmentaire, atrophie élastique presque complète dans le derme, infiltration inflammatoire circonscrite au pourtour des vaisseaux (lymphocytes et quelques mastzellen) dégénérescence collacinique des faisceaux conjonctifs.

Observation 5

Eichenlaub 1929

chez un homme de 43 ans

GR = 8 760 000

GB = 19 450

Hb = 115%

spléno-mégalie

présentant une adénopathie inguinale seulement
une érythrodermie pourpre , intense,
prurigineuse, généralisée, squameuse.
un oedème des mains et des pieds, avec dans les
urines des cylindres granuleux et hyalins.

Six mois plus tard : la numération fournissait

GR = 4 280 000 GB = 7 200 Hb = 35% .

La biopsie pratiquée lors de cette anémie montre
de l'acanthose

de l'oedème des papilles . A travers les espaces
lymphatiques dilatés, une infiltration surtout
marquée dans la couche papillaire et autour des vais-
seaux sanguins.

Lors de la diminution importante du nombre des
globules rouges, l'auteur notait un prurit intense
et une éruption au niveau des chevilles.

Observation 6

Werther (1922)

chez un homme de 24 ans avec :

GR = 3 000 000

Sur la face et le cou : éruption formée de papules
vésicules centrales ou pustules ; existence d'un
prurit intense.

Observation 7

Lick et Kaznelson

chez un homme de 48 ans : évolution de petits
nodules sur le visage pendant 7 ans.

Plus tard ils apparurent sur le cuir chevelu,

la poitrine, le dos, puis les extrémités. Les lésions plus prononcées sur la figure étaient des papules urticariennes rose-rouges plus tard elles deviennent brunes. Il existe un prurit intense et une importante instabilité vaso-motrice.

Après irradiation de la moelle osseuse par les Rayons X, le nombre des globules rouges de 8.000.000. passe à 3.000.000, les lésions cutanées disparaissent, mais certaines laissent une pigmentation ou une cicatrice.

Observation 8

Brutschanki

chez un homme de 52 ans

GR = 8.000.000 Hb = 116 %

la figure est rouge-violacée, le cuir chevelu, la face, et cou présentent des papules rouge-violacées, de la taille d'une lentille ou d'un pois.

Leur centre est surmonté d'une pustule nécrotique ou squameuse. Le lobe des oreilles présente des vésicules isolées.

Sur le scrotum : nombreuses papules rouges et pustules modérément infiltrées. Le prurit est intense.

Il existe un dermographisme prononcé.

Observation 9

Bohnstedt

chez un homme de 48 ans, avec

GR = 8.000.000 Hb = 135 %

L'éruption est apparue cinq ans après la polyérythémie.

Papules de la taille d'un pois, d'une couleur framboise.

La peau et les muqueuses sont très rouges, le prurit intense,

Il existe un dermographisme prononcé.

Observation 10

Bonhstedt

chez un homme de 56 ans

GR = 12.000.000 Hb = 150 %

La rougeur existe depuis très longtemps.

Il existe des nodules et des papules très rouges.

Le prurit est modéré.

Le dermatographe est important.

Le traitement par les Rayons X ramène le nombre des GR à 2 500 000. et stoppe l'évolution des lésions cutanées.

Observation 11

Ulmann

cf? un homme de 55 ans avec 8 000 000 de GR

Il existe une rougeur intense du visage et des conjonctives des papules fermes de la taille d'un pois, siégeant aux extrémités inférieures et autour de l'ombilic.

Une jambe est le siège d'un processus sclérodermoïde.

Observation 12

Gans

un homme de 42 ans

GR = 9 500 000

MB = 125%

La poitrine présente une lésion de la taille d'une paume de main, légèrement surelevée, rose pâle, formée de nodules ronds ou ovales modérément fermes et douloureux à la pression

A leur surface on peut voir de fines telangiectasies Les nodules semblables irrégulièrement disséminées existent sur tout le tronc.

Les Rayons X amènent une réduction des GR et améliorent les lésions cutanées.

L'histologie révèle que les troubles sont confinés à la région des vaisseaux sanguins et des plexus sous-papillaires

Dans la première localisation : les vaisseaux sont extraordinairement dilatés, variqueux par endroits. Dans le derme profond : les artères présentent une endartérite avec obstruction par place avec ou sans thrombose.

Lors de thrombose, les régions avoisinantes sont le siège d'infiltrats à cellules rondes dans lesquelles les GB sont plus nombreux qu'ailleurs; mais sont cependant moins nombreux que les cellules monocytaires. Le conjonctif a un aspect vacuolaire.

L'endothélium vasculaire est gonflé seulement par places, débordant dans la lumière.

La composition de l'infiltrat périvasculaire est faite : de cellules de l'adventice hyperplasique de polynucléaires neutrophiles, parfois éosinophiles.

de cellules présentant la réaction de peroxydase de taille moyenne, à noyau très petit, rond et foncé, en général excentrique.

Ces cellules ne sont ni des monocytes, ni des plasmocytes.

Gaus considère ces cellules comme descendant des séries myéloïdes.

Observation 13

Andrews

Homme de 45 ans GR = 7 à 75.000.000.

présentant une rougeur du visage et des papulo-pustules sur les épaules, au niveau d'une aire triangulaire: érythème intense avec également des papulo-pustules.

Observation 14

Isutejev : 2 cas

1 - malade présentant seulement des taches érythémateuses et des douleurs.

L'histologie montre de l'oedème des papilles, une extravasation de sang autour des vaisseaux des glandes sudoripares.

infiltration périvasculaire de lymphocytes, de fibroblastes, de plasmocytes et d'éosinophiles.

Cependant l'auteur admet que les différents éléments pourraient être des histiocytes.

2 - malade présentant des lésions angiomateuses disséminées et des macules rouges brunâtres pigmentées.

Observation 15

Weidmann et Klender (1939)

chez un homme de 57 ans présentant une éruption de la face et un prurit précoce.

ayant présenté un saignement profus lors de l'ablation d'une dent.

TA entre 17.15 et 11.10

GR évoluant de 5 à 8 000 000 Hb. = 113 à 90%

GB = 15 à 32 000

splénomégalie

présente de petites papulo-pustules, fermes infiltrées

parfois couverts d'une croutelle

parfois couverte d'une légère vésicule.

La réaction cutanée à la benzidine est positive sans la papule.

La biopsie, montre un épiderme apparemment normal avec un petit kyste strictement intra-épidermique avec infiltrat profond.

Cellules à noyau picnotique

très peu de leucocytes polynucléaires

Dans le chorion : infiltrats de cellules rondes, périvasculaires.

absence de polynucléaires, peu de lymphocytes

la plupart des cellules sont des macrophages.

Cependant les auteurs soulèvent la discussion pour savoir quelle signification accorder à ces cellules et ils sont assez enclins à adopter la même opinion que Gaus sur l'origine de ces éléments = origine myéloïde probable de ces cellules.

Les parois des vaisseaux sont hyperplasiées, avec thrombose fibrineuse dans un capillaire.

On note une colonie de cocci dans le voisinage
La réaction des oxydases est strictement limitée aux lésions (par opposition à l'acné urticaire sans poly-érythémateux où cette réaction n'existe pas).

Observation 15

Sézen - Mufuagel - Facquet - Lévy - Coblentz (lg 34)

Il s'agit d'un homme de 37 ans présentant une coloration rouge ou violacée des téguments, mais offrant un aspect plus ou moins intense suivant les régions. Les muqueuses ont également une teinte rouge - violacée.

Le nombre des GR est de 9 270 000 avec $VG = 0,47$ mais il existe une sécheresse et une desquamation des téguments très particulières.

La desquamation peu visible sur le visage est pyti-riasiforme sur le tronc, le ventre et les fesses.

La peau du 1/3 inférieur des cuisses est finement plissée, brillante, écailleuse comme dans l'ichtyose, les jambes sont couvertes de larges lamellés, épaisses blanc - grisâtres, peu adhérentes, à contour géographiques. La plante du pied est cornée.

Au palper la peau donne une sensation pâteuse. On remarque de plus un amincissement manifeste des téguments surtout marqué en regard de la rotule, de l'olécrane et surtout sur la face dorsale de la main.

Dans ces régions la peau est facilement décollable. On peut de plus facilement déterminer de petites rides superficielles. Par contre la peau des jambes est épaissie, ne se laissant pas plisser.

Ces lésions ne sont pas prurigineuses. Les ongles sont épaissis; aux mains ils sont fortement convergés en verre de montre. Les cheveux et la barbe sont normaux.

Ainsi les lésions réalisent un aspect extrêmement

spécial, rappelant la dermatite chronique de Pick "Herxheimer". Cependant les examens complémentaires confirmaient le diagnostic de maladie de Vaquez.

Une biopsie : pratiquée sur la peau indurée de la jambe montre un épiderme très altéré, très épaissi par hyperplasie des cellules superficielles du corps muqueux de Malpighi.

L'aspect n'est nullement celui de l'acanthose ; la limite entre derme et épiderme est très déformée : elle n'a plus son aspect ondulé normal.

Les bourgeons épidermiques sont moins nombreux, plus irrégulièrement disposés. Ils sont pointus et ont la forme de cônes qui pénétreraient dans le derme.

Le derme est nettement sclérosé : le tissu conjonctif est fortement hyperplasié dans le derme moyen. Il y a de la sclérose jusqu'autour des acini des glandes sudoripares. Sur toute la hauteur du derme, on voit de nombreuses et larges cavités vasculaires dont la plupart contiennent des globules rouges donnant l'apparence histologique d'un héli-angiome. Il s'agit de capillaires, d'artérioles ou de veinules dont les parois sont épaissies ou tuméfiées.

Dans les mailles du tissu conjonctif hyperplasié on note deux sortes d'infiltrats :

- le 1° constitué par des histiocytes et de très rares lymphocytes
- le 2° par des GR groupés en petits foyers sous-épidermiques ou intra-épidermiques.

Il existe du pigment ferrugineux en abondance sur toute la hauteur du derme.

La coloration à l'orcéine montre la disparition du tissu élastique dans tout le derme.

Dans l'hypoderme : disparition de presque tout le tissu adipeux et présence de grosses cavités vasculaires

Une 2^e biopsie pratiquée sur la peau du thorax, au-dessous de l'aisselle, où existe un aspect atrophique = épiderme légèrement épaissi, la limite dermo-épidermique est complètement rectiligne.

Toutes les papilles ont disparu. Dans le derme on note que les capillaires superficiels sont ectasiés, bourrés de GR et entourés d'un infiltrat histiocytaire discret.

Observation 16

Bureau - Javy et Barrière (1953)

malade de 64 ans, atteinte de polyérythémie et présentant une hypodermite nodulaire. Une dizaine de nodules sont irrégulièrement étagés au niveau du 1/3 inférieur du membre gauche.

Ils sont infiltrés, bien limités, peu douloureux, rouge - violacés. Certains de ces nodules sont ulcérés et forment un vaste plécard au-dessus de la malléole interne. Sur le reste du corps n'existe aucune manifestation cutanée.

Depuis 3 ans le malade a présenté plusieurs poussées analogues. Mais surtout ils restent frappés par la coloration fortement rouge du visage et par l'intensité des télangectasies au niveau des pommettes.

La biopsie d'un nodule montre dans le derme moyen un gros infiltrat nodulaire avec au centre de chaque nodule une vascularisation très intense.

Le derme profond est le siège lui aussi d'une vascularisation très importante avec infiltration cellulaire de type épithélioïde qui atteint le tissu graisseux.

Le même malade atteint d'hypodermite nodulaire et hospitalisé dans le service du Professeur Marchal, fut l'objet d'une étude histologique approfondie par les Drs Grupper et Hewitt.

La lésion inflammatoire occupe presque entièrement les lobules adipeux superficiels au contact du derme qui est lui-même envahi par un infiltrat profond. A ce niveau, le derme est aminci, ces fibres élastiques sont tassées et l'épiderme est également légèrement aminci.

La lésion hypodermique est centrée par une atteinte vasculaire considérable : une artère de moyen calibre du réseau sous-épidermique, ainsi qu'une artère plus petite du même réseau, sont le siège d'une artérite oblitérante presque complète et organisée.

Les veines sont altérées mais moins intensément et surtout elles ne sont pas oblitérées.

Les capillaires de toutes tailles participent au même processus, leur paroi est épaisse, leur lumière resserrée.

Tout autour des vaisseaux ainsi altérés, la lésion dermo épidermique consiste en une altération nécrotique des cellules adipeuses méconnaissables, envahies par de nombreux polynucléaires qui eux-mêmes sont frappés de nécrose.

Les régions périphériques sont plus riches en lymphocytes ; nulle part la lésion ne s'organise sous forme lobulée, folliculaire, tuberculoïde.

Il n'y a ni cellules géantes, ni cellules tuberculoïdes ni Wucheratrophie. C'est une nécrose envahie de polynucléaires.

Observation 17

Il faut enfin insister tout particulièrement sur le travail récent de L. Brumpt "Le prurit des polyglobuliques"

L. Brumpt insiste sur la fréquence de ce prurit :

Sur les 30 maladies de Vaquez rencontrées par lui depuis 1945, il trouve le prurit dans 22 cas.

Enumérant la fréquence des symptômes de la maladie il met le prurit au 3^e rang, après l'érythrose rencontrée chez les 30 malades, et la splénomégalie rencontrée chez 28.

L. Brumpt analyse ensuite les caractères de ce prurit :

- apparu comme le 1^{er} signe chez une de ses malades (qui fit même plusieurs cures à La Roche-Posay) avant que l'érythrodermie soit reconnue.

- le plus souvent nocturne, dès que les malades se mettent au lit. Rarement spontané, le prurit semble presque toujours provoqué par la chaleur.

Les sensations éprouvées sont diverses :
chaleur intense, brûlures , piqûres , fourmillements

L'intensité peut en être intolérable.

Le froid, l'éther, un exercice modéré ont une action favorable.

Spontanément il cède en 1/4 d'heure environ.

Les crises de prurit, plus fréquentes en été, se reproduisent à l'occasion des mêmes causes déclenchantes.

Elles subissent des variations d'intensité liées au taux de la polyglobulie. Elles reprennent au moment des rechutes.

Observation 18

Pasteur-Valéry-Radot Bausser Faton et Wolfcrown.

Pendant 11 ans, un homme est atteint de maladie de Vaquez.

Puis brusquement le tableau clinique change : une anémie se développe et entraîne en 5 semaines la mort.

On notait la coexistence d'un syndrome hémorragique avec aplaquettose presque totale, la présence constante d'hématies nucléées en grand nombre (18,5%) la leucopénie avec hypogranulocytose (12%). Et un pourcentage assez important de cellules myéloïdes (10%) et d'éléments d'origine probablement réticulaire (20%).

L'autopsie devait révéler un processus de réticulose diffuse très intense dans la moelle osseuse costale où elle étouffait littéralement le tissu myéloïde.

SYNTHESE CLINIQUE

Tels sont les travaux auxquels ont donné lieu des manifestations cutanées de la polyglobulie.

Si différents auteurs ont insisté sur la rareté de ces manifestations, sur leur polymorphisme extrême et les aspects trompeurs qu'ils peuvent réaliser, il n'en reste pas moins qu'un certain nombre d'enseignements peuvent en être retirés au point de vue clinique.

1°) La rougeur est l'élément le plus constant, elle varie dans son intensité, dans sa topographie, mais elle intéresse toujours le visage.

Les téléangectasies lui sont associées; faites de maille plus ou moins serrées, elles sillonnent les pommettes et la face.

Dans tous les cas, les muqueuses participent au processus d'hyperhémie et fréquemment ont été signalés les phénomènes hémorragiques en particulier les épistaxis.

Une réserve reste cependant à formuler sur ces signes constants : la rougeur et les téléangectasies peuvent être trompeuses, surtout s'il vient s'y associer un ou plusieurs angiomes, quand elles précèdent de longue date l'augmentation du nombre des GR, comme le montre notre observation.

Il n'en reste pas moins que l'érythroïdose constitue l'un des signes fondamentaux de la maladie de Vaquez.

2°) Fréquent est le prurit : L. Brumpt le retrouve dans 22 cas sur 30 étudiés par lui depuis 1945 . Ce symptôme est fréquemment signalé par tous les auteurs ; il paraît habituellement assez intense, il devient parfois extrême et dans tous les cas la chaleur semble encore augmenter son intensité.

3°) Quant aux autres manifestations cutanées , réalisées, elles apparaissent beaucoup plus disparates et souvent sans liens évidents entre elles.

L'existence de l'érythroïdose ou de la splénomégalie et l'étude des formules sanguines ont seules permis de rattacher ces symptômes à leur véritable étiologie.

Assez fréquemment, ont été signalés :

- des lésions papulo-pustuleuses, nécrotiques, pouvant évoluer vers l'escarrification,
- l'existence de vésicules reposant sur une base érythémateuse,
- des nodules pouvant atteindre la taille d'un pois et parfois parcourus de téléangiectasies, une hypodermite nodulaire.
- des noeuds angiomeux pouvant évoquer plusieurs années durant, en l'absence de signes pathognomoniques une maladie de Rendu - Osler.

Enfin ces formes atypiques ont pu simuler un syndrome de Pick - Herxheimer, ou des plaques d'ichtyose

Tous ces aspects sont cependant susceptibles de subir des modifications au cours de l'évolution de la maladie. Ces lésions cutanées peuvent être transitoires ou disparaître sans laisser de traces ; plus souvent la peau prend un aspect lisse, vernissé ; une pigmentation brunâtre ou bronzée peut se manifester , une atrophie cutanée peut s'installer.

On note habituellement une rétrocession des manifestations cliniques en même temps qu'hématodermiques sous l'influence du traitement radiothérapique ou par le phosphore radioactif.

--:--:--:--:--:--:

SYNTHESE HISTOLOGIQUE

Une réserve est à formuler : l'histologie ne présente pas de valeur diagnostic absolue :
Les aspects lésionnels typiques peuvent manquer au début de la maladie, comme il fut donné de le constater pour le malade de notre observation.

1 - L'épiderme apparaît constamment très déformé, parfois hyperkératosique.

La limite avec le derme est détruite ou rectiligne
Les papilles sont disparues, on note fréquemment un effacement des bourgeons.

2 - Dans le derme le tissu conjonctif apparaît sclérosé, ou prend un aspect vacuolaire.
Les cellules adipeuses sont le siège d'une altération nécrotique.

Mais surtout deux lésions fondamentales dominent:

1 - Tous les auteurs insistent en effet sur la constance des lésions artérielles et artériolaires rencontrées au cours des différents aspects dermatologiques.

On peut reprendre la description des lésions histologiques de la maladie de Vaquez donnée par D Graciansky et A. Paraf.

On trouve sur toute la hauteur du derme des capillaires superficiels très dilatés, véritables ectasies vasculaires, le plus souvent bourrées de GR , donnant un aspect angiomateux à la peau.

La paroi interne des capillaires, artérioles et veinules , est épaissie , tuméfiée. Les cellules endothéliales font saillie dans la lumière des vaisseaux.

On peut noter des hémorragies intersticielles et constater du pigment ferrique en abondance dans toute la hauteur du derme.

Ces dilatations vasculaires du derme sont primordiales et comparables à celles décrites dans les viscères des sujets atteints de maladie de Vaquez.

Toutefois, une notion supplémentaire semble pouvoir s'y ajouter : l'existence, dans certains cas , d'une artérite oblitérante presque complète et organisée.

11 - Au point de vue dermique, l'infiltrat dermique possède la topographie habituelle des hémato-dermies siégeant dans le derme superficiel mais pouvant s'étendre dans l'hypoderme en profondeur.

Il est souvent discret, parfois diffus, disséminé, plus fréquemment disposé en amas autour des vaisseaux, des glandes sébacées et sudoripares, des follicules pileux.

La composition de cet infiltrat est variable :

1 - simple réaction inflammatoire (Lutenbacher - Strickler)

2 - Globules rouges groupés en foyers sous-épidermiques ou intra épidermiques (Sézary).

3 - ailleurs infiltrats spécifiques : éléments myéloïdes (mêlés à quelques lymphocytes et lymphoblastes) (Meulengracht et Petri).

macrophages à réaction des oxydases positives et pouvant par suite être rapprochés des cellules myéloïdes. (Weidmann - Klender).

4 - Il s'y associe en outre presque constamment une réaction histiocytaire et des foyers cellulaires de cellules adventicielles capillaires de Merchand (Gous - Weidmann-Sézary). Tous ces éléments semblent s'associer comme pour toutes les hématoïdoses et réticuloses.

Le sens myéloïde de l'infiltrat n'est pas surprenant étant donné la cytogénèse des GR dont l'augmentation est à la base de la maladie de Vaquez.

D'autres observations ont été vues où se développaient des phases d'anémie intense avec augmentation concomitante du nombre des GB, au cours de l'évolution d'une polycythémie.

Nous avons vu également l'observation de Meulengracht et Petri où coexistaient la polyglobulie (8 500 000) et la leucémie myéloïde (50 000). De même on a observé des cas où une polycythémie se développe chez un malade atteint de leucose myéloïde.

Ces notions rappellent les enseignements fournis par l'embryologie, selon lesquelles des cellules mésenchymateuses autour du capillaire primitif conservent leur état histiocyttaire. Ceci explique également, dans la maladie de Vaquez la localisation péri-capillaire des infiltrats histiocytaires rencontrés. Cette réaction dermique est susceptible d'atteindre un degré extrême, comme dans l'observation Pasteur - Valéry Radot et Bausser où l'autopsie devait révéler un processus de réticulose diffuse très intense de tous les organes hématopoiétiques.

On pourrait ainsi admettre avec différents auteurs (Heulengracht - Gaus) que cette réaction du tissu réticulaire traduit des faits de passage entre les perturbations de la lignée sanguine et celle de la lignée réticulaire.

Pour P. de Graciansky et A Paraf, il paraît très probable que la cause originelle, encore inconnue, après avoir frappé exclusivement la lignée érythroblastique, apporte son action sur le tissu réticulaire, tissu fixe, matriciel, des lignées cellulaires sanguines.

Enfin différentes explications pathogéniques, ou physiopathologiques ont été proposées, reposant sur la constance des lésions vasculaires constatées.

Pour L. Brumpt : le prurit traduirait la souffrance du capillaire lors d'une vaso-dilatation provoquée par la chaleur, le capillaire forcé, étant alors distendu passivement.

Pour Bureau - Jarry - Barrière : les lésions vasculaires jouent un rôle capital puisqu'elles peuvent être responsables d'accidents d'hémorragie ou de thrombose.

Il lui semble possible d'accepter l'explication selon laquelle les altérations vasculaires paraissent causées par le constant passage dans les vaisseaux de trop nombreux globules rouges. A la dilatation permanente des capillaires succèdent des modifications dégénératives dans le système vasculaire.

Pour ces auteurs également, l'infiltrat dermique serait une sorte de conséquence de l'atteinte du réseau vasculaire dermique, provoquant avant tout une réaction du tissu conjonctif se traduisant par une prolifération des cellules épithélioïdes en présence d'histiocytes.

Cette interprétation mécaniste s'écarterait de celle qui explique la nature de l'infiltrat en fonction de la notion de maladie de système.

Elle ne rend pas compte du très petit nombre de cas comportant un infiltrat dermique, alors que les lésions de dilatation et d'encombrement vasculaire sont constantes.

Cependant le petit nombre de manifestations cutanées au cours de la maladie de Vaquez interdit toute conclusion trop hâtive ou toute généralisation trop abusive.

Quelques faits cliniques et éléments histologiques ont été retrouvés plus fréquemment, que nous reverrons à la conclusion.

CONCLUSION

A l'occasion d'une observation de maladie de Vaquez que nous avons pu suivre avant même l'augmentation du nombre des globules rouges, nous avons revu les principaux travaux qui ont étudié l'aspect clinique et histologique des lésions cutanées de la maladie de Vaquez.

Parmi les signes cliniques, il en est de presque constants :

- 1 - La rougeur violacée de la face saignée de téléangéctasies très rapprochées ; les muqueuses participent au même phénomène : elles sont rouges et présentent de fréquentes poussées congestives.

- 2 - Il est des signes cliniques fréquents : tel le prurit signalé par Brumpt.

Ces signes doivent faire songer à l'affection qui viendra rapidement confirmer l'existence d'une splénomégalie et la numération des éléments sanguins.

- 3 - Mais ces manifestations cutanées apparaissent parfois comme dans notre observation, avant l'augmentation du nombre des globules rouges ; les explorations hématologiques demeurent négatives et le diagnostic, bien que suspect sur des signes évocateurs, est impossible alors à affirmer.

- 4 - D'autres signes cliniques, plus rares, pourront orienter vers de faux diagnostics, s'ils sont isolés. Rappelons ainsi l'aspect de dermatite chronique atrophiante, (Pick - Herxheimer), l'aspect réalisant une hypodermite nodulaire ou des lésions papulo-nécrotiques ... isolées.

Parmi les signes histologiques

on note une certaine concordance des lésions constatées.

Ces lésions atteignent :

- 1 - L'épiderme qui apparaît constamment très déformé. La limite avec le derme est souvent détruite ou effacée.
- 2 - Dans le derme : le tissu conjonctif apparaît sclérosé ou vacuolaire, il est infiltré de globules rouges se groupant en foyers, d'histiocytes et de rares lymphocytes.
- 3 - Mais surtout de nombreux auteurs notent :

1) une atteinte vasculaire considérable, plus élective sur le système artériel ;

un épaissement des parois artérielles, l'existence de dilatation et de thromboses, parfois l'existence d'une véritable artérite oblitérante.

2) dans les mailles du tissu conjonctif hyperplasié : l'existence d'un infiltrat différencié dans le sens myéloïde ou plus souvent histiocyttaire.

mais ces signes histologiques ne sont pas toujours précoces et l'on ne saurait les atteindre lorsque les signes cliniques ou hématologiques ne sont pas encore probants.

- 4 - Enfin ces notions histologiques permettent d'intéressantes vues sur la pathogénie de la maladie de Vaquez et son rattachement éventuel aux hémato dermatoses avec atteinte prédominante de la lignée myéloïde. On a vu en effet que le nombre des globules blancs est fréquemment très élevé ; il a été signalé des formes de polyérythrémie s'étant transformées en leucose et des leucémies présentant des phases polyglobuliques. Il peut exister chez un même malade au cours de la maladie de Vaquez des oscillations importantes du nombre des globules rouges depuis une polyglobulie très élevée, jusqu'à une anémie très intense.

Ces faits permettent également l'interprétation du cas de Pasteur-Valéry-Radot et Bausser où la polyglobulie se transforma en un processus de réticulose diffuse, atteignant tous les organes hématopoïétiques.

Ces notions soulignent la parenté des affections atteignant les différentes lignées sanguines.

Vu, le Président de Thèse
Professeur DEGOS

Vu, le Doyen de la
Faculté de Médecine de Paris
L. BINET

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de PARIS :
J. SARRAILH;

Bibliographie

- Bohnstedt, RM - Weber Krankhafte Veranderungen der
Haut bei Polycythemia rubra vera.
Dermat. Vchnscher . 91 - 1659 - 1930.
- L. Brumpt. Le prurit des polyglobuliques.
Presse médicale n° 60 - 1397 X 52.
- Bureau, Jarry et Barrière - Hypodermite nodulaire avec
vascularite chez une malade atteinte de polyglobulie.
Bulletin de la société française de dermatologie.
12. XI. 53.
- De Graciansky et A. Paraf: Les hématomes p. 64-66
Masson - 1949.
- Euchenhaub - Polyérythémie avec dermatose.
Arch. of Derm. et Syph. 19 1000 1929.
- Gaus. Sur les modifications spécifiques de la peau au cours
de l'érythémie. Virchow's. Archiv. 263 - 565 593
1927.
- Goldstein - Polyérythémie et ramollissement cérébral
Medezin. Khin. 6 (2) 1492. 1495.
- Hanta. A. Sur une observation d'anetodermie ortiée avec
mégalosplénie et polyglobulie.
Ann. Dermat et syph. 7. 357. 361. 1918. 1919.
- Irvin Norman - The vascular complication of Polyérythémie.
The Ann Heart Journ. vol. 13. n° 3. p. 257. 11 37.

- Luternvacher R. - 2 L'érythrémie - thèse Paris 1912
- Mestschanki J. Ein Fall von acné urticata polyérythrémie
derm. Wehovchr 85 1950 1927
- Menlengracht et Petri. polyérythrémie (Vaquez) ou leucose
myéloïde . Le sang - 241 - 255. 1932.
- Pasteur-Valéry-Radot- Bousser - Fatton et Wolfromm.
un cas de maladie de Vaquez terminé par une réticulose aiguë
Bull. et Mem. soc. med. Hop. Paris
16. X. 42. 343.345
- Päck E and Kaznelson. Ueber eine eigenartige
dermatose bei polyérythrémia rubra.
Derm. Wehnschr 80 159. 1925.
- Richter W. zu der Arbeit : Eigenartige Dermatose
bei polyérythrémia Derm. Wehnschr.
81. 1075 - 1925.
- Rivet et Léchelle P.
Nouveau traité de médecine et thérapeutique
Paris . Baillière - 1931 - p. 491.
- Sezary - Mufuagel et Facquet. Les lésions cutanées
de l'érythrodermie (forme cutanée de la maladie de
Vaquez) . Bull. soc. Franc. Derm. et syph.
408. 413. 8 Mars 34.
- Strickler A. Polyérythrémie avec éruption anormale.
Arch. of Derm. et syph. 52. 172. 174. 1945.

- Ulmann K. Fall von erythroze mit Maint symptomen
bei polyglobulie
Wien Klin. Wehrschr 40. 859 11927
- Weidmann et Klender. Acné urticata polyérythémie
Le prurigo polyérythémie.
Arch. of Dermato. et syph. 39. 645. 365.1939.
- Werther J. Pruriginoses Ekzern - Zentralbl f.
Haut v. Geschlechtskr. 14. 295.1924.
Pruriginoses Ekzern bei Polyérythémie
Asthma - Deutsche med. Wehnschr.
51. 1819. 1925.
Arch. of Derm. et syph. 151. 359. 1926.

